

Bilaterale Parotisschwellung verursacht durch...?

Wenn die Diagnose in den Sternen steht!

Anamnese

Eine 24-jährige kaufmännische Angestellte wurde wegen progredienter Schwellungen im Bereich der Kieferwinkel stationär zugewiesen (■ **Abb. 1**). Schmerzhaft Knöchelschwellungen hatten sich unter Einnahme nichtsteroidaler Antirheumatika (NSAR) gebessert. Die Patientin verneinte Husten, Atemnot, Nachtschweiß oder Fieber. Ein Gewichtsverlust von 2 kg im letzten Monat war gewollt gewesen.

Befunde

Die derben, nicht verschieblichen Schwellungen konnten sonographisch als vergrößerte, inhomogen und knotig imponierende Parotisdrüsen identifiziert werden. Die Halslymphknoten waren nicht vergrößert. Die körperliche Untersuchung war ansonsten unauffällig. Die Laborresultate waren nicht wegweisend, lediglich das C-reaktive Protein (CRP) war mit 24 mg/l (Norm <5) leicht erhöht.

Bildgebung

Im konventionellen Röntgenbild fielen beidseits zyklisch vergrößerte Hili sowie flau Infiltrate auf (■ **Abb. 2**). Im Thorax-CT entsprachen diese hilären und mediastinalen Lymphknotenvergrößerungen. Weiterhin manifestierten sich in beiden apikalen Unterlappen rundliche, unscharf begrenzte Infiltrate, welche aus

konfluierenden Noduli zu bestehen schienen und an einen Sternenhafen erinnerten (■ **Abb. 3**). Diese pathognomonischen Infiltrate waren Grundlage für weiterführende Untersuchungen.

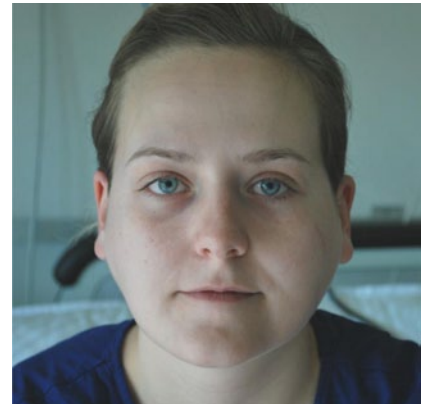


Abb. 1 ▲ Bilaterale Schwellungen der Parotiden. (Mit freundl. Genehmigung der Patientin)

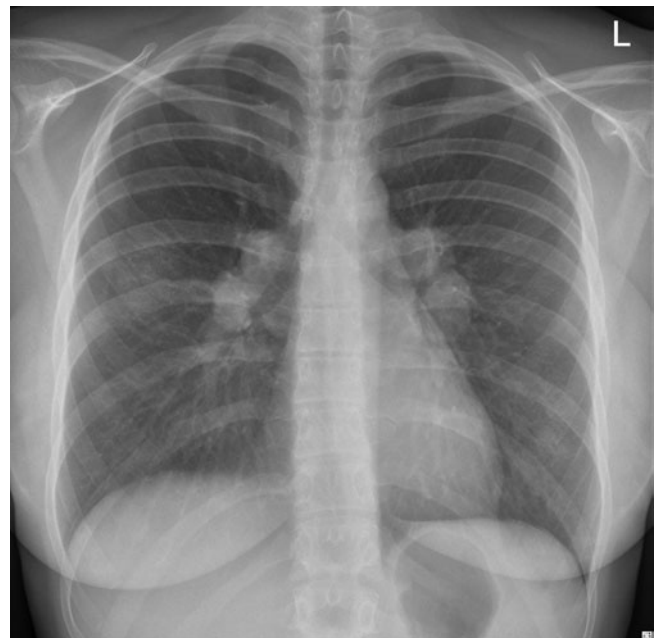


Abb. 2 ► Thoraxröntgen p.a. Biläre Lymphadenopathie sowie feinoduläre, unscharf berandete Infiltrate

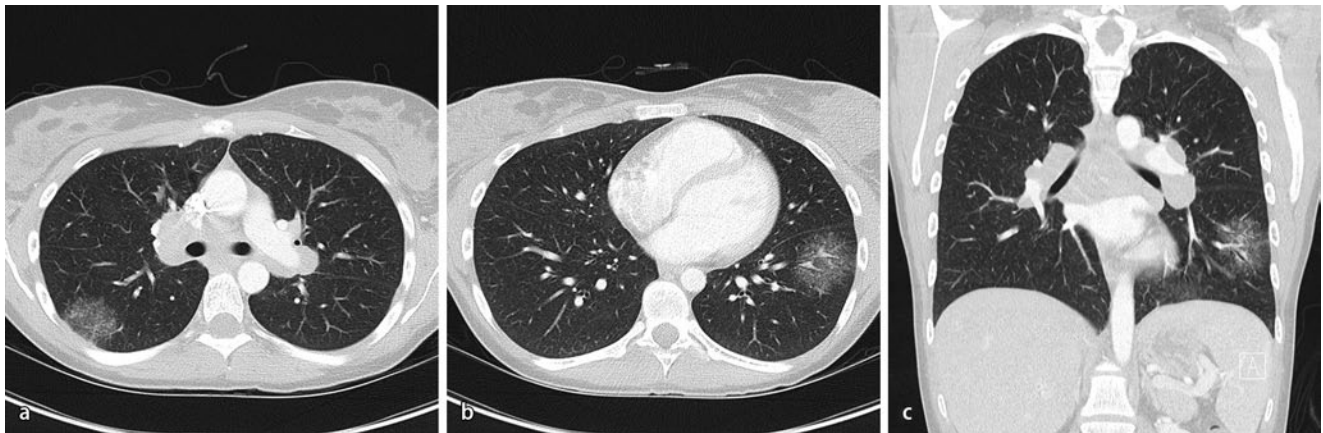


Abb. 3 ▲ Kontrastmittelverstärktes Thorax-CT, Schichtführung 3 mm, Lungenfenster. **a, b** Axial, runde, unscharf begrenzte Infiltrate im apikalen Unterlappen beidseits. Die zentral dichter gelegenen und konfluierenden, peripher sich satellitenartig ausdünnenden Noduli erinnern an eine Anhäufung von Sternen. **c** Koronar, die peribronchiale Anordnung der interstitiell lokalisierten Noduli erzeugt gelegentlich den Eindruck eines Aerobronchogramms, daher werden diese Infiltrate (fälschlicherweise) auch als „alveolär“ bezeichnet

➤ Ihre Diagnose?

» Diagnose: Pulmonale Sarkoidose Stadium II („galaxy sign“) mit Parotisbeteiligung

Der pathognomonische CT-Befund mit bilateraler Lymphadenopathie und Infiltraten im Sinne eines „galaxy sign“ waren suggestiv für eine Sarkoidose (SD) und indizierten eine Bronchoskopie. Bereits makroskopisch zeigte sich ein endobronchialer Befall (■ **Abb. 4**). Durch den Nachweis nichtverkäsender Granulome konnte die Diagnose bioptisch gesichert werden. Die bronchoalveoläre Lavage entsprach einer lymphozytären Alveolitis (Lympho-

zytenanteil 45%) und der CD4/CD8-Quotient war mit 3,2 (Norm 2) erhöht. Feinnadelpunktionen der mediastinalen Lymphknoten und der Parotis enthielten ebenfalls epitheloidzellige Granulome und Langerhans-Riesenzellen. Infektiöse Erreger wurden nicht nachgewiesen.

Die Patientin erhielt systemische Steroide (1 mg/kg KG), welche über 6 Monate allmählich reduziert wurden und zur vollständigen Genesung führten.

Diskussion

Bilaterale Parotisschwellungen können durch virale oder bakterielle Infektionen, obstruierte Speicheldrüsengänge infolge

von Steinen, Tumoren oder Autoimmunerkrankungen (Sjögren-Syndrom, Sarkoidose) verursacht sein. Die Kombination von Parotisschwellungen, Fieber, Uveitis und Fazialisparese im Rahmen einer SD wird auch als Heerfordt-Syndrom bezeichnet.

Die SD ist eine Systemerkrankung, welche sich meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr manifestiert. Ein Lungenbefall ist bei 90% der Patienten vorhanden, wird bei 1/3 aber als Zufallsbefund erhoben. Wie bei unserer Patientin ist es nicht ungewöhnlich, dass eine SD mit ausgeprägten radiologischen Veränderungen und nur geringen respiratorischen Symptomen einhergeht. Haut, Augen, Leber, Herz und ZNS sind häufig involviert. Ein SD-Befall der Parotiden dagegen ist selten (<6% [1]).

Bihiläre Lymphknotenvergrößerungen sind die häufigste radiologische Manifestation einer SD. Bei 60% finden sich zusätzlich Läsionen des Lungenparenchyms. Typisch sind retikulonoduläre Zeichenvermehrungen, wobei die Noduli perilymphatisch lokalisiert und gelegentlich perlschnurartig hintereinander aufgereiht sind. Betroffen sind das bronchovaskuläre Bündel, die großen Fissuren und die Interlobärsepte sowie der subpleurale Raum. In 15% der Fälle entwickelt sich eine Lungenfibrose. Die Stadieneinteilung der SD basiert auf diesen typischen radio-

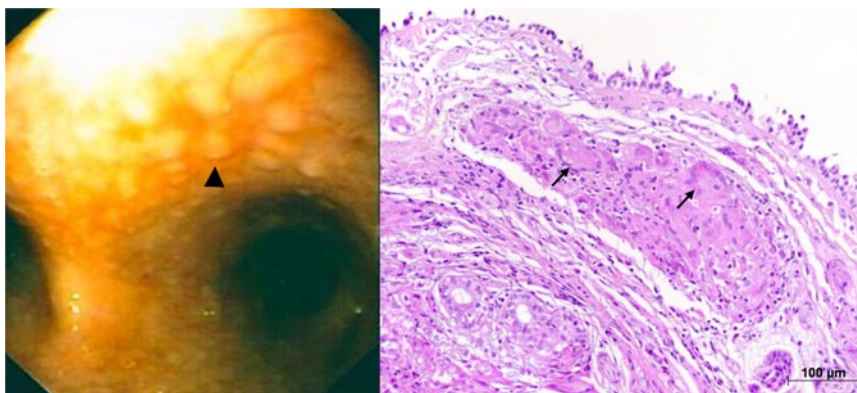


Abb. 4 ▲ Bronchoskopie: Pflastersteinrelief endobronchial. Die Schleimhauerhebungen im Bereich der zentralen Bronchien (Pfeilspitze) entsprechen biptisch nichtverkäsenden, epitheloidzelligen Granulomen mit Langerhans-Riesenzellen (Pfeile)

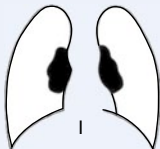
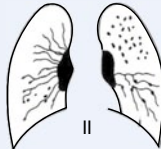
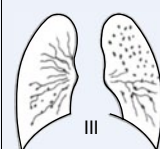
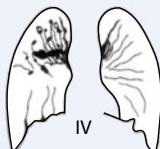
Stadium	I	II	III	IV
Rx	Bihiläre Lymphadenopathie	Bihiläre Lymphadenopathie mit parenchymaler Infiltration	Lungenbefall ohne bihiläre Lymphadenopathie	Irreversible Lungenfibrose
CT	mediastinale und hiläre LK-Vergrößerungen (im chronischen Zustand evtl. verkalkt)	zusätzlich diffuse retikulonoduläre Zeichenvermehrung perilymphatisch gelegene Noduli „Perlschnur“-artig (bronchovaskuläres Bündel, Interlobärsepten, große Fissuren, subpleural)	LK-Vergrößerungen regredient, Lungenveränderungen progredient	OL-Betonung Honeycombing
				
Spontanremission	60-80 %	40-65 %	20-40 %	1 %

Abb. 5 ▲ Typische radiologische Zeichen [2] und radiologische Klassifikation der Sarkoidose

logischen Zeichen (■ **Abb. 5**; [2]). Das initiale radiologische Stadium korreliert mit der Wahrscheinlichkeit einer vollständigen Remission. Höhere Stadien gehen mit schlechteren Lungenfunktionswerten einher.

Fokale, noduläre Konglomerate sind bei ca. 15% anzutreffen, dann aber weitgehend für eine thorakale SD. Nakatsu et al. [3] haben Patienten mit SD und solchen Infiltraten untersucht. Sie konnten zeigen, dass diese 1–10 cm messenden Knoten histologisch interstitiell gelegenen Granulome entsprechen und haben diese erstmalig als „sarcoid galaxy“ benannt. Die zentral dichter gruppierten Granulome und die peripher sich satellitenartig ausdünnenden Noduli erinnerten die Autoren an eine Galaxie. Die peribronchiale Anordnung der Noduli kann den Eindruck eines Aerobronchogramms hervorrufen, sodass diese Infiltrate in der Literatur gelegentlich fälschlicherweise auch als „alveolär“ bezeichnet werden. Meist finden sich multiple Infiltrate im mittleren Lungenbereich, der Zwerchfellwinkel ist ausgespart. Zentrale Einschmelzungen sind möglich und sind von einer Wegener-Granulomatose abzugrenzen. Heo et al. [4] fanden ähnliche „Galaxien“ bei Patienten mit Tuberkulose. Eine aktive Tbc bleibt somit die wichtigste Differenzial-

diagnose bei Verdacht auf SD und muss stets ausgeschlossen werden. Pleuraergüsse, emphysematische Veränderungen und Aspergillome sind seltene, atypische Manifestationen einer SD [5].

Korrespondenzadresse



K. Stürzebecher
Abt. Pneumologie,
Medizinische
Universitätsklinik, Kantons-
spital Baselland/Liestal,
4410 Liestal, BL, Schweiz
katja.stuerzebecher@ksli.ch

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. K. Stürzebecher, K. Mertz, F. Büttner, E. Ulmer geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht. Soweit der Beitrag personenbezogene Daten enthält, wurde von den Patienten eine zusätzliche Einwilligung nach erfolgter Aufklärung eingeholt.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

1. Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS (2007) Sarcoidosis. *N Engl J Med* 357:2153–2165
2. Baughmann RP, Lower EE, Gibson K (2012) Pulmonary manifestations of sarcoidosis. *Presse Med* 41:289–302

3. Nakatsu M, Hatabu H, Morikawa K et al (2002) Large coalescent parenchymal nodules in pulmonary sarcoidosis: „sarcoid galaxy“ sgn. *AJR Am J Roentgenol* 178:1389–1393
4. Heo JN, Choi YW, Jeon SC, Park CK (2005) Pulmonary tuberculosis: another disease showing clusters of small nodules. *AJR Am J Roentgenol* 184:639–642
5. Park HJ, Jung JI, Chung MH et al (2009) Typical and atypical manifestations of intrathoracic sarcoidosis. *Korean J Radiol* 10(6):623–631



Komentieren Sie
diesen Beitrag auf
springermedizin.de

► Geben Sie hierzu den Beitragstitel in die Suche ein und nutzen Sie anschließend die Kommentarfunktion am Beitragsende.